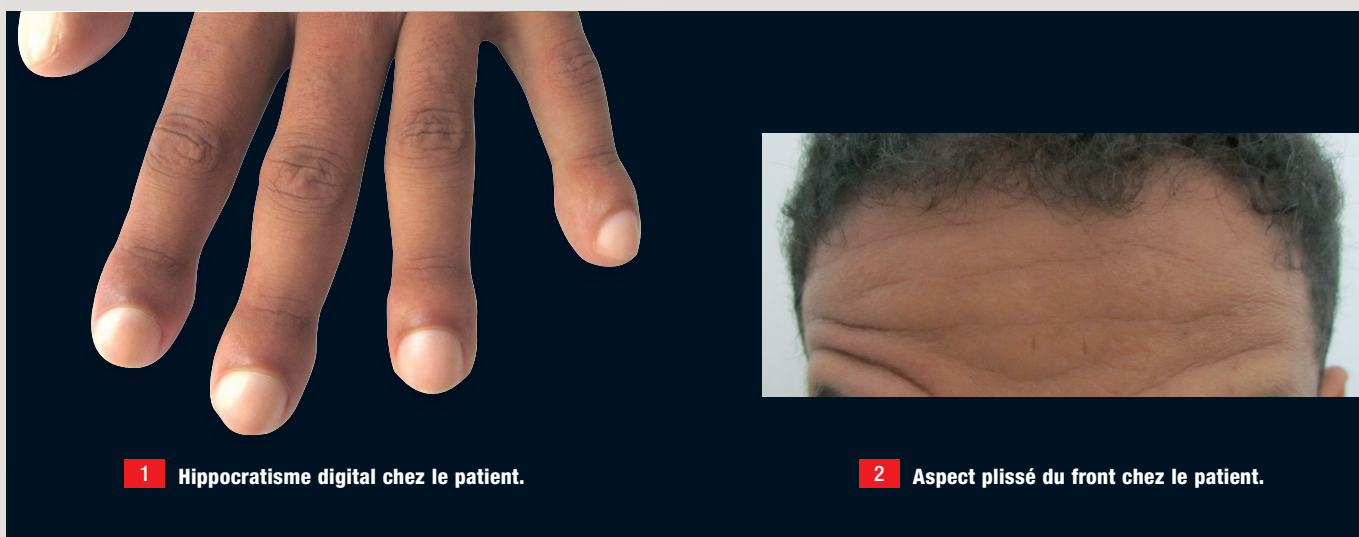


# PACHYDERMOPÉRIOSTOSE

Maroua Slouma, Nihel Meddeb, Elhem Cheour, Mohamed Elleuch

Service de rhumatologie, hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie.

maroua.slouma@gmail.com



1 Hippocratisme digital chez le patient.

2 Aspect plissé du front chez le patient.

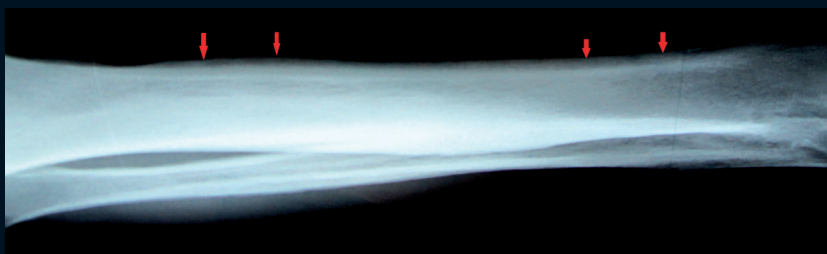
**CE PATIENT DE 23 ANS** consultait pour des arthralgies inflammatoires des grosses articulations évoluant par poussées depuis 2 ans. Originaire du centre de la Tunisie, il était issu d'un mariage non consanguin. L'examen clinique objectivait un hippocratisme digital (fig. 1), un aspect plissé du front (fig. 2), un épaississement palpébral, un ptosis, une synovite des poignets, une arthrite des chevilles et des genoux. Les examens biologiques étaient normaux. Les radiographies des jambes révélaient une apposition périostée irrégulière (fig. 3). La tomодensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne était normale. L'interrogatoire mettait en évidence des cas similaires dans la famille (fig. 4) et permettait de dresser un arbre généalogique (fig. 5). Le diagnostic de pachydermopériostose dans sa forme complète était établi.

1. Bouldouyre MA, Steff M. Pachydermopériostose. Presse Med 2014;43:877-9.

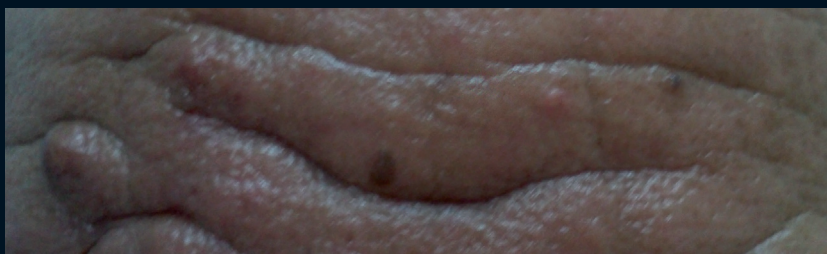
2. Guyot-Drouot MH, Solau-Gervais E, Cortet B, et al. Rheumatologic manifestations of pachydermoperiostosis and preliminary experience with bisphosphonates. J Rheumatol 2000;27:2418-23.

M. Slouma, N. Meddeb, E. Cheour et M. Elleuch déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts.

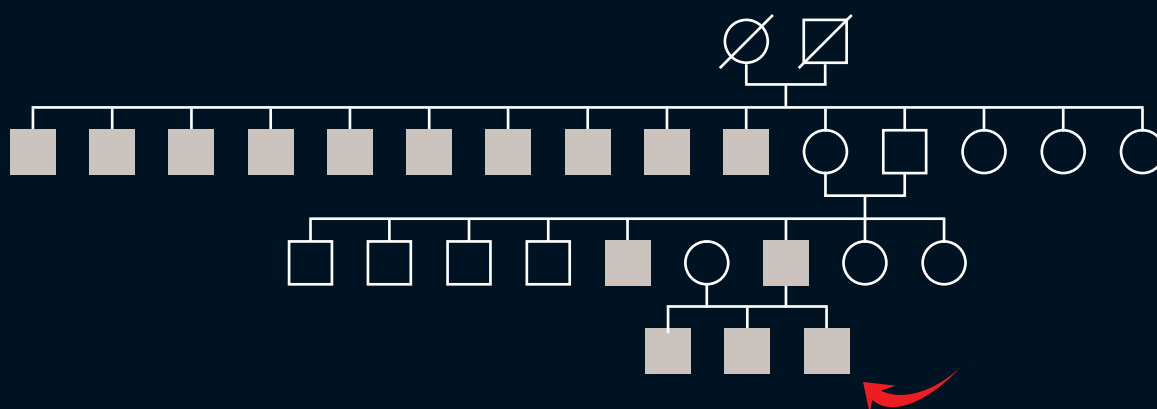
**La pachydermopériostose ou ostéarthropathie hypertrophiante primitive** est une affection héréditaire rare,<sup>1</sup> transmise selon un mode autosomique dominant à pénétrance variable. Elle se manifeste à toutes les tranches d'âge, avec une prédominance masculine. Elle est caractérisée par l'association d'un hippocratisme digital, une pachydermie, une périostose et des arthralgies.<sup>1</sup> Les arthrites non destructrices sont moins fréquentes. Les radiographies montrent des appositions périostées touchant essentiellement les os longs. Trois formes cliniques ont été décrites : la forme complète, la forme fruste et la forme incomplète ne comportant pas de pachydermie. Le traitement est essentiellement symptomatique. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens peuvent améliorer les symptômes articulaires. Un traitement par la colchicine et les bisphosphonates a été proposé.<sup>2</sup> Le diagnostic différentiel est celui des ostéarthropathies hypertrophiantes secondaires (hypoxiques et paranéoplasiques).



**3 Radiographies des jambes : apposition périostée irrégulière le long du tibia.**



**4 Pachydermie du front chez le père.**



**5 Arbre généalogique de la famille échelonné sur 4 générations.**

Un cercle désigne les sujets de sexe féminin et un carré désigne les sujets de sexe masculin. Un carré ou un cercle plein désigne les membres atteints de pachydermopériostose. Une flèche indique le patient présenté ici.